

CASE REPORT

Lymphangiome kystique géant de la paroi thoracique diagnostiqué en prénatal

Korbi Asma, Badr Marwa, Belghaieb Ichrak, Ben Mahmoud Khawla *Service de gynéco-obstétrique, Monastir, Tunisie*

RESUME

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs malformatives bénignes des vaisseaux lymphatiques, rares mais potentiellement graves et localisées le plus souvent dans la région cervicale. Nous rapportons un cas de lymphangiome kystique géant de la paroi thoraco-axillaire droite diagnostiqué par l'échographie prénatale à 20 semaines de gestation. Il s'agissait d'un nouveau-né de sexe masculin né à 37 semaines de gestation avec une volumineuse tuméfaction pariétale latéro-thoracique droite. L'échographie des parties molles et le scanner thoracique ont confirmé le diagnostic de lymphangiome kystique géant de la paroi thoraco-axillaire droite. L'exérèse chirurgicale a été réalisée à l'âge de 21 jours et l'excision de la masse a été incomplète avec des suites opératoires simples. L'échographie des parties molles de contrôle a montré la persistance de multiples structures kystiques dans le creux axillaire. Le diagnostic prénatal de ces tumeurs est fondamental pour la planification d'une prise en charge multidisciplinaire postnatale précoce.

Mots clés : Lymphangiome kystique, Diagnostic prénatal, Traitement, Pronostic

INTRODUCTION

Le lymphangiome kystique est une tumeur vasculaire congénitale qui prend naissance aux dépens des vaisseaux lymphatiques et siège le plus souvent dans la région cervicale ou crânio-faciale et plus rarement dans la paroi axillaire, thoracique ou abdominale [1].

Bien qu'elles soient des affections histologiquement bénignes, ces tumeurs restent potentiellement graves par leurs caractères évolutifs et leurs tendances disséquantes avec envahissement local dans le muscle, l'os et les

tissus sous-jacents pouvant conduire à une diminution de la qualité de vie de l'enfant [2]. La présentation clinique est très polymorphe. Elle est fonction de la taille et de la topographie de la formation kystique.

L'étude échographique de la nuque fœtale à la fin du premier trimestre a pris un grand intérêt du fait d'une relation bien démontrée entre les anomalies de la nuque fœtale et l'existence d'anomalies chromosomiques fœtales.

Le pronostic dépend de l'existence ou non d'autres anomalies associées et de l'atteinte des structures sous-jacentes. Le traitement chirurgical reste le plus classique et l'exérèse du lymphangiome doit être la plus complète possible afin d'obtenir une guérison définitive. Cependant, d'autres moyens thérapeutiques sont disponibles comme la sclérothérapie, le laser et la radiothérapie. L'indication dépend

OBSERVATION

Nouveau-né de sexe masculin hospitalisé dès la naissance pour une très grosse tuméfaction de la paroi thoracique droite. Il est issu d'une mère âgée de 32 ans, G_{III} P_{II} A_I, connue diabétique depuis un an et traitée par insuline. La grossesse était de déroulement normal marquée par la découverte à l'échographie morphologique à 20 semaines de gestation d'une importante masse kystique multi cloisonnée. A 36 semaines de gestation, le contrôle échographique a montré la persistance de la masse kystique multiloculaire cloisonnée évoquant un lymphangiome kystique de localisation difficile à préciser (**fig. 1 et 2**).

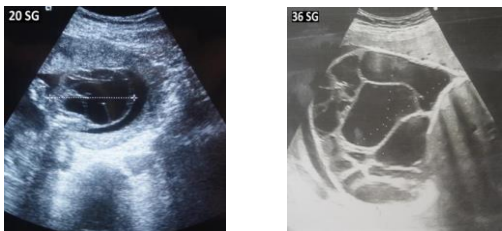


Figure 1 et 2. Échographies anténatales à 20 et à 36 semaines gestation montrant une grande masse kystique multi cloisonnée.

essentiellement du type micro ou macro kystique de la malformation lymphatique et de son siège anatomique [3]. Nous rapportons un cas de lymphangiome kystique géant de la paroi thoraco-axillaire droite chez un nouveau-né et nous discutons l'apport de l'imagerie fœtale pour le diagnostic prénatal et la prise en charge précoce de cette affection.

L'imagerie par résonance magnétique fœtale confirme le diagnostic d'une volumineuse formation kystique multiloculaire cloisonnée étendue sur la paroi thoraco-abdominale droite mesurant 11 x 9 x 6 cm sans autres anomalies associées (**fig. 3**).

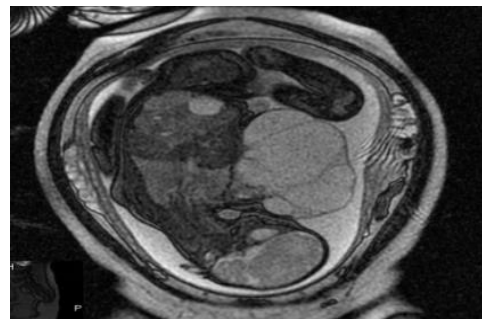


Figure 3. Imagerie par résonance magnétique fœtale : Volumineuse formation kystique multiloculaire cloisonnée étendue sur la paroi thoraco-abdominale droite.

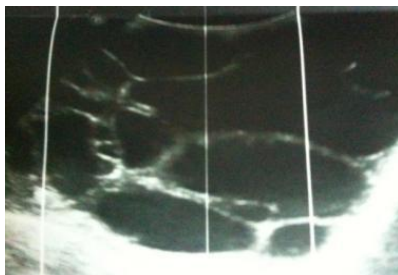
L'accouchement s'est fait par césarienne à 37 semaines de gestation avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. L'examen

clinique trouvait un nouveau-né hypertrophique avec un poids de 4500 g, rose, eupnéique ayant une grosse masse latéro-thoracique droite de 17 cm de grand axe, rénitente, multilobulée avec une base d'implantation large et étendue jusqu'à la loge axillaire droite (fig. 4).



Figure 4 Masse latéro-thoracique droite

L'échographie des parties molles mettait en évidence une masse sous cutanée latéro-thoracique droite, de nature kystique, multi cloisonnée avec plusieurs logettes anéchogènes, hypo vascularisée évoquant un lymphangiome macro kystique de la paroi thoracique droite (fig. 5).



DISCUSSION

Les lymphangiomes kystiques constituent des tumeurs malformatives vasculaires dont le potentiel de malignité n'a jamais été démontré. Il est admis que le système lymphatique périphérique se développe à partir

Figure 5 Aspect échographique du lymphangiome kystique

Le scanner thoracique montrait une volumineuse masse kystique latéro-thoracique en regard du pédicule vasculaire sus claviculaire droit étendue jusqu'à la loge axillaire droite mesurant 14,5 x 8,2 x 8,6 cm avec de multiples cloisons en faveur d'un lymphangiome kystique. L'exérèse chirurgicale a été réalisée à l'âge de 21 jours et l'excision la masse a été incomplète avec des suites opératoires simples. L'examen de la pièce opératoire montrait une masse kystique multi locale séparée par des cloisons fibreuses blanchâtres. L'examen anatomopathologique trouvait des logettes kystiques tapissées par des cellules endothéliales aplaties. L'échographie des parties molles faite à l'âge de 3 mois a montré la persistance de multiples structures kystiques au niveau de la région sous axillaire droite en rapport avec un lymphangiome kystique résiduel. A l'âge de 9 mois, le patient avait un bon développement staturo-pondéral et présentait un petit lymphangiome kystique résiduel stable dans la région sous axillaire droite.

des sacs primitifs issus du système veineux. Lors de l'embryogenèse, le défaut de connexion entre les chaînes lymphatiques et le système veineux entraîne l'isolement d'un bourgeon lymphatique qui évolue vers la

formation d'un kyste. Il n'existe aucune communication entre le système lymphatique normal et le lymphangiome [4,5]. L'incidence des lymphangiomes kystiques est estimée à 1 pour 6000 naissances. Le diagnostic prénatal est possible par l'échographie fœtale comme dans notre cas, mais parfois difficile lorsque les structures kystiques sont très petites. Ces lymphangiomes sont dépistés à la naissance dans plus de la moitié des cas et dans 90 % des cas avant l'âge de 2 ans [6]. Les zones les plus fréquemment touchées sont les tissus sous-cutanés du cou (75%), des aisselles (15 %) et 95 % des lymphangiomes kystiques rapportés dans la littérature sont combinés. Dans 10 % des cas, les lésions se situent dans le médiastin, dans le rétropéritoine ou dans la région pelvienne. Les localisations au niveau de la paroi thoracique et abdominale sont beaucoup plus rares [7]. L'étiologie des lymphangiomes kystiques est variable et probablement multi génique. Des études faites grâce à la biologie moléculaire ont montré le rôle de nombreux gènes régulateurs dont celui des récepteurs du facteur de croissance vasculaire endothélial, VEGFR3 et VEGFR2, dont le ligand est le VEGF-C. Ces récepteurs interviennent dans la croissance des vaisseaux lymphatiques dans la peau sans influencer le développement des vaisseaux sanguins [8]. Par ailleurs, il a été constaté que les cellules endothéliales des lymphangiomes kystiques sécrétaient une quantité importante de basic fibroblast growth factor (bFGF) qui est un inducteur de l'angiogénèse. Par ailleurs, le niveau d'un inhibiteur de l'angiogénèse (thrombospondine), sécrété par les cellules des malformations lymphatiques est abaissé [3].

Le diagnostic des lymphangiomes kystiques est posé devant l'aspect clinique des lésions réalisant des tuméfactions rondes ou lobulées, molles, rénitentes, non attachées au plan cutané sous-jacent et peu mobiles par rapport aux plans profonds [8]. L'échographie a un intérêt capital pour le diagnostic positif et parfois différentiel. Elle montre des masses kystiques multiloculaires avec des septas d'épaisseur variable. Le contenu est anéchogène, hypoéchogène ou hyperéchogène, selon que le liquide lymphatique est infecté, hémorragique ou hyperlipidique. L'imagerie par résonance magnétique met en évidence l'aspect caractéristique d'hypo signal en T1 et hyper signal en T2. Elle permet également de mieux apprécier l'extension de la tumeur et l'atteinte de structures sous-jacentes apportant ainsi une aide précieuse à la chirurgie [9,10]. Chez notre patient, l'extension était appréciée par le scanner qui avait montré un lymphangiome kystique de la paroi thoraco-axillaire en rapport avec le pédicule vasculaire sus claviculaire droit.

Contrairement aux hygromas kystiques de la nuque, les lymphangiomes kystiques axillaires et de la paroi thoracique ou abdominale sont souvent d'apparition tardive au cours de la grossesse et sont associés à une faible incidence d'aberrations chromosomiques. A court terme, ces lymphangiomes kystiques surtout géants exposent au risque de dystocie mécanique pendant le travail justifiant une extraction par césarienne comme dans notre cas. A long terme, la présence d'une composante microkystique avec une infiltration des organes sous-jacents expose au risque de lymphorrhée chronique,

d'infections, d'hémorragies et de rechutes de la lésion lymphatique menant à des procédures chirurgicales récurrentes, difficiles et incomplètes [5].

Le diagnostic prénatal des lymphangiomes kystiques axillaires et de la paroi thoracique est relativement simple et facile par l'échographie et l'imagerie par résonance magnétique fœtale. La pratique d'un caryotype fœtal est indispensable à la recherche d'une aberration chromosomique. La décision d'interrompre la grossesse est très difficile à prendre. Cependant, un caryotype normal, l'absence d'autres anomalies associées et d'envahissement des structures sous-jacentes plaident en faveur du maintien de la grossesse après des entretiens avec le couple expliquant le pronostic qui est souvent favorable [10]. Plusieurs moyens thérapeutiques sont disponibles pour le traitement des lymphangiomes kystiques comme la chirurgie, la sclérothérapie, le laser et la radiothérapie. L'indication dépend essentiellement du type

micro ou macrokystique du lymphangiome et de son siège anatomique [3]. Concernant les lymphangiomes kystiques axillaires et de la paroi thoracique, le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale complète. L'évolution postopératoire est relativement favorable, avec un taux de récurrence de 10 à 15% [9]. Dans notre cas, l'excision chirurgicale était incomplète avec persistance d'un petit lymphangiome kystique résiduel dans la région sous axillaire droite pour lequel nous espérons une éventuelle régression spontanée qui a été rapporté dans la littérature dans 2,6% des cas [10]. La sclérothérapie peut être indiquée comme alternative de la chirurgie dans les formes macrokystiques localisées et diffuses ou en complément de la chirurgie en cas de récurrences [2]. Plusieurs agents sclérosants ont été essayés comme le sérum salé hypertonique, le lipiodol, la bléomycine et l'eau bouillante. L'EthiblocW, agent sclérosant le plus utilisé en France, semble donner de bons résultats dans le traitement des lymphangiomes kystiques [8].

CONCLUSION

Les lymphangiomes kystiques de la paroi thoraco-axillaire sont des tumeurs malformatives bénignes du système lymphatique avec un pronostic relativement favorable contrairement aux hygromas kystiques classiques de la nuque. L'exérèse chirurgicale complète est le traitement de choix pour limiter le risque de récurrence. Le diagnostic prénatal des lymphangiomes kystiques est fondamental pour planifier une prise en charge multidisciplinaire précoce.

REFERENCES

1. Song TB, Kim CH, Kim SM, et al. Fetal axillary cystic hygroma detected by prenatal ultrasonography: a case report. *J Korean Med Sci* 2002; 17: 400-2.
2. Zainine R, El Aoud C, Sellami M, et al. Les lymphangiomes kystiques : A propos de 25 cas. *Tunis Med* 2012; 90: 19-24.
3. Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, et al. Malformations lymphatiques kystiques. *Ann Dermatol Venereol* 2006; 133: 597-601.
4. Rifki Jai S, Adraoui J, Khaiz D, et al. Le lymphangiome kystique rétropéritonéal. *Progrès en urologie* 2004; 14:548-50.
5. Chiaverini C, Benoit B, Bongain A, et al. Prenatal ultrasonographic detection of an axillo-thoracic lymphangioma: an ethical dilemma. *Prenat Diagn* 2003; 23: 946-8.
6. Gedikbasi A, Gul A, Sargin A, et al. Cystic lymphangioma: associated findings, perinatal outcome and prognostic factors in live-born infants. *Arch Gynecol Obstet* 2007; 276: 491-8.
7. Pandit SK, Rattan KN, Budhiraja S, et al. Cystic lymphangioma with special reference to rare sites. *Indian J Pediatr* 2000; 67: 339-41.
8. Dhrif AS, El Euch D, Daghfous M, et al. Malformation lymphatique macrokystique (lymphangiome kystique) du membre supérieur: à propos d'un cas. *Arch Pediatr* 2008; 15:1416-9.
9. Rossi G, Iannicelli E, AlMBERGER M, et al. Cystic lymphangioma of the upper extremity: US and MRI correlation (2004:11b). *Eur Radiol* 2005;15: 400-2.
10. Papagiannopoulos K, Van Raemdonck DE, De Boeck K, et al. Pediatric thoracic lymphangiomatosis: is chest wall resection too radical? *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 695-7.